

Differenciáldiagnosztikai nehézséget okozó, retrochoanális orrpolyp (esetismertetés)

Karosi Tamás Dr. Ph.D., Tóth Ágnes Dr. Ph.D., Csomor Péter M.Sc., Sziklai István Dr. D.Sc.

ÖSSZEFOGLALÁS: A solitaer, gyorsan növekvő gyermekkori orrpolypok komoly differenciáldiagnosztikai nehézséget okozhatnak. A juvenilis angiofibromától való elkülönítésük lehetővé teszi az életveszélyes intraoperatív vérzések elkerülését. A szerzők egy 13 éves leány esetét ismertetik, akit nyelési nehezítettséget, aspirációt és rhinophonia clausát okozó extrém méretű retrochoanális orrpolyp miatt FESS technikával megoperáltak. A műtét alatt jelentős vérzés nem jelentkezett, a beteg panaszmentessé vált. A műtét előtti kontrasztanyag arckoponya CT vizsgálat a juvenilis angiofibroma lehetőségét kizárta, így preoperatív angiographia és embolisatio nem történt. A kórszövettani vizsgálat idült, lobos, fibroticusan átalakult, inveterált orrpolypot véleményezett. A szerzők összefoglalják a gyermekkori orrpolypok és a juvenilis angiofibroma differenciáldiagnózisának ismérveit és hangsúlyozzák a preoperatív kontrasztanyag CT vizsgálat valamint a pathologussal való együttműködés jelentőségét.

KULCSSZAVAK: Angiofibroma juvenile, angiographia, CT, FESS, orrpolyp, szövettani vizsgálat

SUMMARY: Solitary nasal polyps with rapid progression may lead to severe differential diagnostic difficulties in childhood. It is important to differentiate between nasal polyps and juvenile angiofibromas to avoid life threatening intraoperative bleeding. Authors present the clinical case of a thirteen year-old girl, who suffered from a retrochoanal nasal polyp causing swallowing disorders, aspiration and closed rhinophony and was operated on with the FESS technique. There was no significant bleeding during the surgery and the aforementioned symptoms disappeared completely. Since, CT examination applying contrast material did not confirm the possibility of juvenile angiofibroma, embolization and angiography were not performed preoperatively. Histopathological examination revealed a fibrotic, inverted nasal polyp with chronic inflammation and hyperplastic mucosa. Authors have made a conclusive revision of differential diagnosis of nasal polyps and juvenile angiofibroma in childhood. The importance of contrast material applying imaging methods and the clinico-pathological cooperation should be established.

KEYWORDS: Juvenile angiofibroma, nasal polyp, CT, angiography, histopathology, FESS

Bevezetés

A gyermekkori orrpolyposítás kialakulásában genetikai (pl. cysticus fibrosis), környezeti tényezők (dohányfüst, krónikus vegyszer expozíció), allergiás diathesis (atópia, asthma, rhinitis allergica), valamint a chronicus rhinosinusitis egyaránt szerepet játszhatnak (Chen és mtsai, 1989; Sultész és mtsai, 2008). A solitaer, antrochoanális polypok általában chronicus rhinosinusitis talaján alakulnak ki és műtét utáni recidíva arányuk többszöröse a multiplex polypoknak (Chen és mtsai, 1989). A gyermekkori orrpolyposítás leggyakrabban a tizenéves korosztály-

ban alakul ki, a fiúk és lányok egyaránt érintettek, a nemek közötti incidencia különbség nem jellemző (Chen és mtsai, 1989). A fenti okok miatt kialakult orrpolyposítás gyermekkori incidenciája Európában 5–9 tízezrelék körül mozog, a prevalencia kb. 1–1,5 ezrelekre tehető (Chen és mtsai, 1989; Gomes és mtsai, 1994). Jelentős a spontán regresszió aránya, a kisebb polypok a kiváltó tényezőktől függően konzervatív kezelésre is jól reagálnak (Chen és mtsai, 1989; Sultész és mtsai, 2008; Gomes és mtsai, 1994). Klinikánkon az 1998-tól 2008-ig terjedő időszakban, százhatvanhárom 14 évnél fiatalabb gyermek esetén végeztünk FESS műtétet (sinoscopy és/vagy ethmoidectomy): 20%-ban orrpolyposítás és solitaer orrpolypok, 80%-ban idült- illetve heveny rhinosinusitis miatt. A fenti esetek közül 3 fiúgyermeket szövettanilag igazolt juvenilis angiofibroma miatt operáltunk.

Gyermekekben differenciáldiagnosztikai nehézséget okoznak a solitaer, gyorsan növekvő polypok, ilyenkor ki kell zárni a malignus vagy semimalignus térfoglaló folyamatok lehetőségét is (rhabdomyosarcoma, myxosarcoma, Ewing-sarcoma, invert papillo-

Közlésre érkezett: 2008.12.01.

DE OEC, Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika

Cím: 4032 Debrecen, Nagyerdei krt. 98.

Telefon/Fax: + (36-52) 414-763

E-mail: karosi@freemail.hu,

karositas@gmail.com

Web: www.earpathology.eu

ma stb.). A helyes diagnózis felállításában alapvető jelentőségű a praeoperatív endoszkópos vizsgálat elvégzése. A melléküregi képkalkító diagnosztikában viszonylag ritkábban alkalmazott MRI vizsgálat is hasznos lehet, hiszen a T2 súlyozott felvételek jól értékelhető információt szolgáltatnak a tumor vascularisációját illetően (Kau és mtsai, 2008).

A juvenilis angiofibroma általában pubertáskorú fiúk betegsége, 10 éves kor alatt ritka (Chen és mtsai, 1989; Gomes és mtsai, 1994; Kau és mtsai, 2008). Irodalmi adatok szerint a nasopharyngealis angiofibroma kb. 100-szor ritkább lányokban, azonban az extranasopharyngealis megjelenésű angiofibromák esetén nincs nemek közötti különbség (Chen és mtsai, 1989; Gomes és mtsai, 1994; Kau és mtsai, 2008). A juvenilis nasopharyngealis angiofibroma incidenciája nagy szórást mutat és földrajzilag is jelentősen eltér. Indiában és a Távol-Keleten kb. 3–4-szer gyakrabban fordul elő, mint Európában és az Egyesült Államokban (Kau és mtsai, 2008). Előfordulási gyakorisága 1/5000–1/60 000 között mozog a 10–18 év közötti gyermek populációban és a gyermekkori fej-nyak lokalizációjú tumorok mintegy 25%-át adja (Kau és mtsai, 2008; Sinha és mtsai, 2008). Az életkorra nem korrigált, összes fej-nyaki tumor között 0.5%-os előfordulási gyakoriságot mutat (Chen és mtsai, 1989; Kau és mtsai, 2008; Sinha és mtsai, 2008). A tumor onkológiai értelemben benignus, azonban lokálisan destruktív jelleggel növekszik, infiltrálhatja az elülső koponyabázist, deformálhatja az orrgyököt és az arcot, az orbitába törve exophthalmust, amaurosiszt is okozhat (Kau és mtsai, 2008; Sinha és mtsai, 2008). Retrochoanalisis terjedés, illetve a keményszájpad destrukciója esetén az angiofibroma szájüregi tumort is utánozhat (Cariappa és mtsai, 2008). A juvenilis angiofibroma 71%-ban az orrgaratból indul ki (Kau és mtsai, 2008). Az extranasopharyngealis angiofibromák kiindulásukat tekintve igen változatos képet mutatnak: leggyakrabban a rostasejt rendszerből indulnak ki (62%), ritkábban az orrsövényről (21%), az iköbölből (14%) és még ritkábban az arcüregből (3%) erednek (Kau és mtsai, 2008; Sinha és mtsai, 2008; Cariappa és mtsai, 2008). A tumor vérellátását leggyakrabban az arteria ethmoidalis anterior-posterior rendszeréből, néha közvetlenül az arteria carotis internából és ritkábban az arteria maxillaris valamelyik ágából kapja (Kau és mtsai, 2008; Giavroglou és mtsai, 2007). A juvenilis angiofibroma növekedése – ösztrogén és tesztoszteron receptorokban gazdag, hormonszenzitív sejtjei révén – a pubertás korban felszabaduló nemi hormonok kontrollja alatt áll (Kau és mtsai, 2008). Az angiofibroma recidiváló orrvérzésekkel, orrdugulással és chronicus anaemiával hív-

hatja fel magára a figyelmet (Chen és mtsai, 1989; Gomes és mtsai, 1994; Kau és mtsai, 2008).

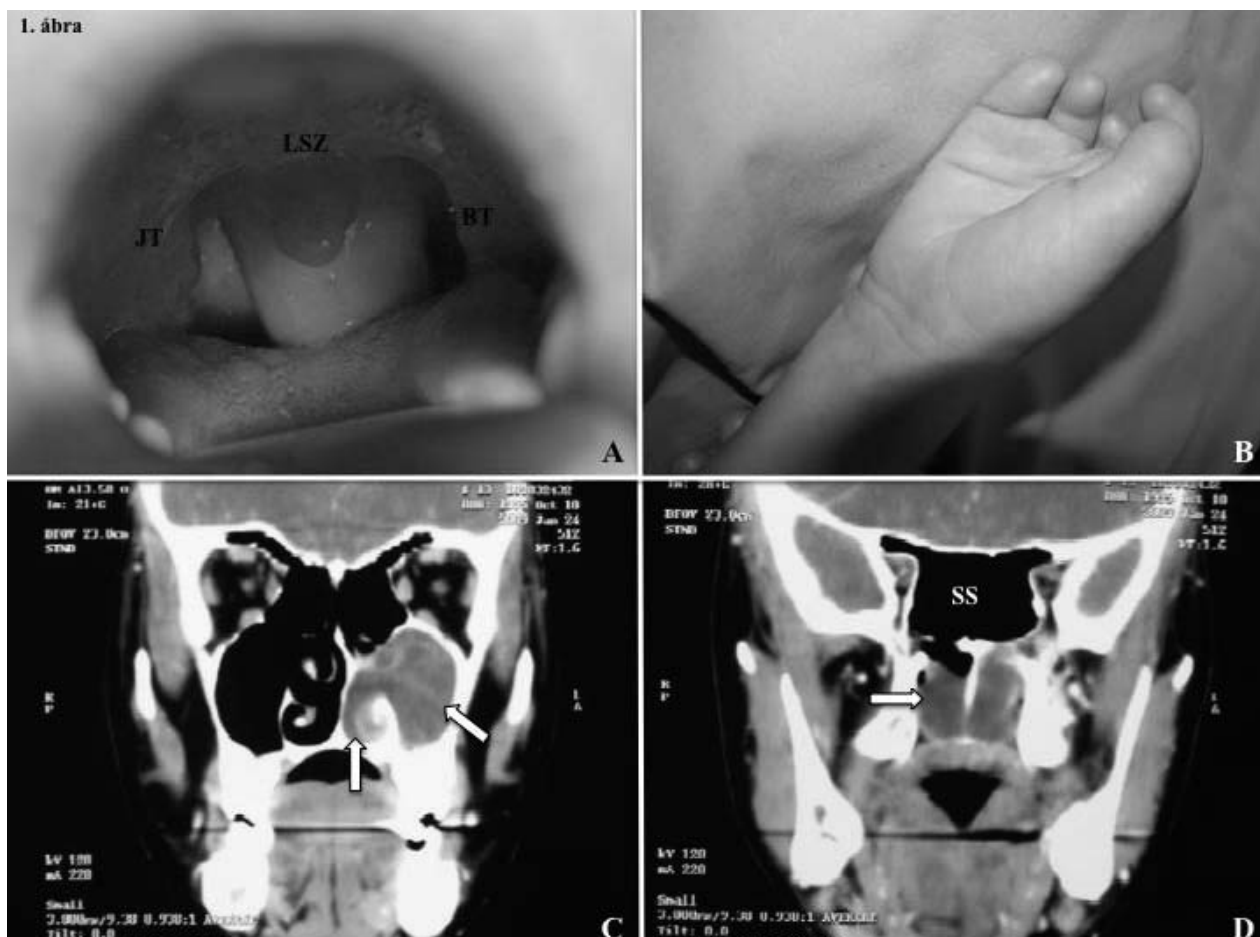
Közleményünkben egy pubertás korban lévő leány esetét mutatjuk be, akinél egy inveterált, retrochoanalisis orrpolyp – felvetve a juvenilis angiofibroma lehetőségét – klinikai és kórszövettani értelemben is differenciáldiagnosztikai nehézséget okozott.

Esetismertetés

Klinikánk ambulanciáján Sz. J. 13 éves leány jelentkezett, aki hetek óta tartó bal oldali orrdugulást, nyelési nehezítettséget panaszolt. Az anamnézis felvételekor kiderült, hogy a nyelési nehezítettséget fájdalom nem kísérte, legfőbb panasz a gyakori félre-nyelés, valamint a hígabb táplálék és a folyadék orrüregbe történő bejutása volt. Orrvérzés nem jelentkezett. Fizikális vizsgálattal a bal középső orrjáratból kiinduló, a bal közös orrjáratot obliteráló, az orrgaratton kersztül a mesopharynxba csüngő és a nyelvgyök szintjét caudalis irányban meghaladó polypusos képletet találtunk (1. ábra). A terime a lágyszájpadot elődomborította, az uvulát jobbra diszlokálta, alsó pólusa a bal oldali vallecula glossoepiglotticában támaszkodott. A polypot rendkívül vaskos, barnás-vörhenyes nyálkahártya borította, kifejezetten tömött tapintatú volt, a megszokott kocsonyás jelleg teljesen hiányzott (1., 2. ábra). Mellékleteként, a jobb felsővétagot érintő részleges ameliát találtunk (1. ábra).

Tekintettel a fokozódó nyelési nehezítettségre, valamint a fulladásveszélyre, sürgős műtét mellett döntöttünk. Az általános kivizsgálást (laborok, mellkas röntgen, hasi ultrahang) követően kontrasztanyag, coronális síkú arckoponya CT vizsgálat történt (1. ábra). A CT vizsgálatra egyrészt a orrmelléküregrendszer anatómiai viszonyainak műtét előtti megítéléséhez, másrészt a terime vascularizációjának meghatározásához volt szükség. A rapidan progrediáló tünetek, a pubertáskor és a fizikális vizsgálat alapján klinikailag felmerült a juvenilis angiofibroma lehetősége, még akkor is ha a beteg neme ez ellen szólt. A CT nem mutatott kóros kontrasztanyag halmozást, a kontrasztanyag felvétele a beadást követően 15 perc múlva sem volt fokozott (1. ábra). A lelet alapján eltekintettünk a CT angiographia, illetve a DSA (digitális szubsztrakciós angiographia) elvégzésétől, mivel semmi nem utalt jelentős vascularizációra illetve nagyobb műtéti vérzés lehetőségére.

A beteget intratrachealis narkózisban megoperáltuk (op.: T.Á., K.T., 2009. február) (2. ábra). A bal oldali alsó orrjárat felől sinoscopiát végeztünk, átvágtuk a polyp kocsányát, mely a recessus alveolarisban tapadt. Endoszkópos ellenőrzés mellett, a poly-



1. ábra. A beteg műtét előtti kivizsgálása kapcsán készült fényképfelvételek, illetve a kontrasztanyag arckoponya CT vizsgálat eredményei. A: intraorális fényképfelvétel a mesopharynxban is észlelhető, a lágyszájpadot elődomborító, polyposus képletről. A látott kép felvetette a juvenilis angiofibroma lehetőségét. JT: jobb tonsilla; BT: bal tonsilla; LSZ: lágyszájpad. B: A beteg jobb keze fejletlen, amely nem a köldökzsinór által okozott mutiláció illetve stranguláció eredménye, hanem az ujsugarak fejlődési rendellenességének következménye. Ezen a kézen minden ujj csak két ujjperccel rendelkezik, ahol a második ujjperc rendkívül csökevényes, a körömpercek teljesen hiányoznak. C: Kontrasztanyag, coronális síkú arckoponya CT felvétel. A ferde nyíl a lágyrésszel kitöltött bal oldali sinus maxillariszt mutatja. A függőleges nyíl a lágyrésszel kitöltött bal oldali közös orrjáratot jelöli, ahol az alsó orrkagyló összenyomott és deformált. Angiofibromára jellemző, körülírt, illetve kóros kontrasztanyag halmozás nem figyelhető meg. D: Kontrasztanyag, coronális síkú arckoponya CT felvétel az orrgarat síkjában. Jól látható az epipharynxot kitöltő lágyrész (nyíl) denzitású terime. SS: sinus sphenoidalis.

pot áthúztuk a kompresszió által jelentősen kitágított hiatus semilunarisson. A lágyszájpadot az orrjáratokon keresztül bevezetett szilikon draineekkel mindkét oldalról megemeltük, majd a mesopharynxot feltárva, a mintegy 13 cm hosszú, kocsányos terimét a szájüreg felől egy darabban eltávolítottuk (2. ábra). Az arcüreget, az orrgaratot és az orrjáratokat merev Hopkins-optikákkal áttekintve, további eltérést nem találtunk. A bal középső orrjárat felől kismértékű szivárgó vérzést észleltünk, ezért laza réteges tamponálást végeztünk. A tamponokat másnap eltávolítottuk. A műtési preparátumot szövettani vizsgálatra küldtük (2. ábra). A posztoperatív szak eseménytelen volt. A műtét után Prick-tesztet végeztünk, mely az általunk vizsgált antigénekkal szemben negatív eredményt

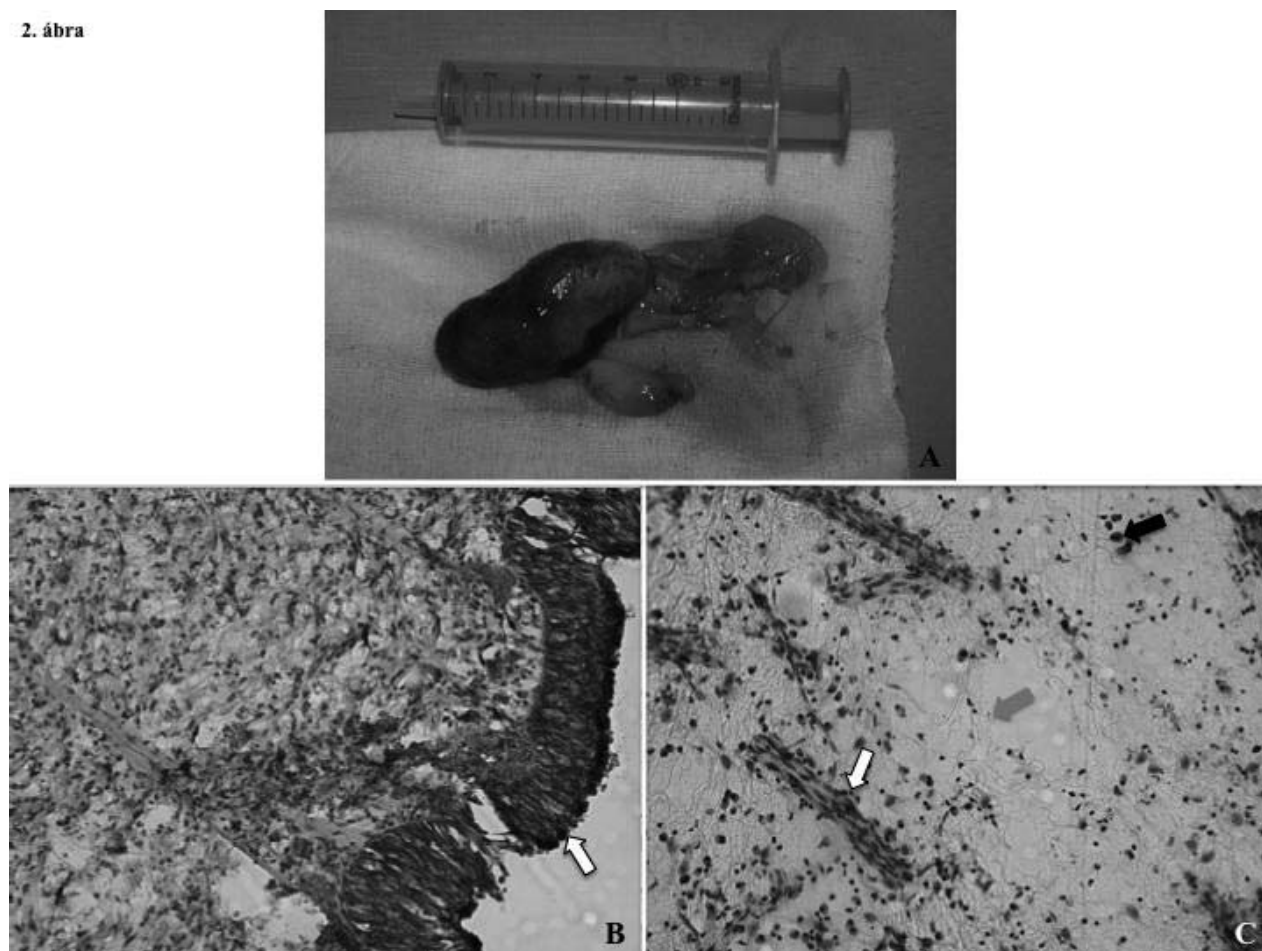
adott. A műtétet követően a beteg panaszmentessé vált, a 3 hónappal később végzett kontrollvizsgálat szabad orrjáratokat igazolt.

A szövettani vizsgálat a malignitást és az angiofibroma lehetőségét kizárta, többszörös kliniko-patológiai konzultációt követően, fibroticusan átalakult, gyulladásos nyálkahártya hyperplasiát mutató, invertált orrpolypot véleményezett (2. ábra).

Megbeszélés

Juvenilis angiofibroma klinikai gyanúja esetén feltétlenül javasolt a preoperatív kontrasztanyag CT vizsgálat elvégzése, hiszen a diagnózis kizárólag a képalkotó- és a fizikális vizsgálat leletein alapul (Kös-

2. ábra



2. ábra. Az eltávolított retrochoanális orrpolymp makroszkópos megjelenése és szövettani vizsgálati lelete. A: Az eltávolított polyp teljes hossza kb. 13 cm volt. B: A polyp kórszövettani vizsgálata, hematoxylin-eozin festés. A többmagsoros, csillószerűs hengerhámot fehér nyíl jelöli. Jól láthatóak a mucosa teljes szélességét átölelő, mucinosis anyaggal kitöltött kehelysejtek. A polyp submucosáját sejtdús, erekkel gazdagon átszőtt kötőszövet jellemzi, ahol számtalan, gyulladásos reakcióra utaló, polymorhonucleáris sejt fedezhető fel. C: A polyp stromája sejtszegény, vaskos kötőszövetes gerendákkal (fehér nyílak) tagolt szerkezet, amelyben élénk neutrophil infiltráció (fekete nyíl) és az elasztikus rostok karakteres, hálózatos elrendeződése (szürke nyíl) figyelhető meg. (A szövettani vizsgálat CS.P. munkája).

ling és mtsai, 2009; Spraggs, 1993): vérzésveszély miatt próba excisio nem végezhető, sőt a legszigorúbban ellenjavallt, így a műtét előtt szövettani diagnózis nem nyerhető (Kau és mtsai, 2008). A juvenilis angiofibromák eltávolítása során igen jelentős, életet veszélyeztető vérzés is jelentkezhet, ezért ha a CT kontrasztanyag halmozást igazol, további vizsgálatok szükségesek: CT angiographia, illetve ha ez nem elérhető, DSA. A terime ilyenkor jelentős artériás halmozást mutat, a vénás fázis telődése általában elhanyagolható (Giavroglou és mtsai, 2007; Kösling és mtsai, 2009; Spraggs, 1993). Amennyiben sikeresen azonosítható az ellátó arteria, femoralis angiographia, majd sclerotisatio illetve „coil” beültetéssel végzett embolisatio javasolt (Giavroglou és mtsai, 2007). Ez a beavatkozás nem kisebbíti meg az angiofibromát, de az intraoperatív vérzés lehetőségét jelentősen csökkenti (Giavroglou és mtsai, 2007). Ennek el-

lenére még sikeres preoperatív embolisatio esetén is számítani kell az életveszélyes vérzésre, ennek megfelelően javasolt a vérbiztosítás (Kau és mtsai, 2008). A műtéti eltávolítás a legtöbb esetben FESS technikával megoldható, külső feltárás általában nem szükséges (Chen és mtsai, 1989; Gomes és mtsai, 1994; Gupta és mtsai, 2008). A műtéti vérzéscsillapítás legjobb módszere az angiofibroma maradéktalan eltávolítása (Kau és mtsai, 2008).

A kórszövettani vizsgálat általában egyértelmű diagnózist ad, mivel az angiofibromák stromája az egyszerű orrpolypokkal szemben kifejezetten sejtdús és élénken vascularizált (Chen és mtsai, 1989; Kau és mtsai, 2008). Differenciáldiagnosztikai nehézséget okozhatnak azonban az inveterált, heges, időltlen lobos polypok. Ilyenkor a klinikus és a pathologus együttműködése alapvetően fontos, hiszen a klinikai kép, a műtéti lelet és a szövettani vizsgálat eredmé-

nyének gondos és együttes elemzése vezet a helyes diagnózis felállításához.

Összefoglalva, a gyermekkori solitaer, rapidan progrediáló polypok esetén fontos figyelembe venni a juvenilis angiofibroma lehetőségét, még akkor is ha az anamnézis alapján ez kérdéses lehet. Ugyanis e gyanú felvetésével és a korrekt műtét előtti kivizsgálással egy esetleges életveszélyes intraoperatív szövődményt kerülhetünk el. Hangsúlyozzuk a műtét előtti kontrasztanyag, coronalis síkú arckoponya CT vizsgálat fontosságát, valamint a klinikus és a pathologus szoros együttműködését.

Köszönetnyilvánítás

Munkánk a Debreceni Egyetem Mecenatúra Pályázatának (DEOEC Mec 17/2008) anyagi támogatásával készülhetett el.

Irodalomjegyzék

1. Cariappa KM, Sethi A, Srikanth G, Kumar R. Juvenile nasopharyngeal angiofibroma presenting as an intraoral mass. *Br J Oral Maxillofac Surg.* **46**(7), 578, 2008.
2. Chen JM, Schloss MD, Azouz ME. Antro-choanal polyp: a 10-year retrospective study in the pediatric population with a review of the literature. *J Otolaryngol.* **18**(4), 168-172, 1989.
3. Giavroglou C, Constantinidis J, Triaridis S, Danilidis J, Dimitriadis A. Angiographic evaluation and embolization of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *HNO.* **55**(1), 36-41, 2007.
4. Gomes CC, Sakano E, Lucchezi MC, Endo LH. Antral choanal polyp – cause of nasal obstruction in children: report of 12 cases. *J Pediatr (Rio J).* **70**(5), 291-298, 1994.
5. Gupta AK, Rajinikanth MG, Gupta AK. Endoscopic approach to juvenile nasopharyngeal angiofibroma: our experience at a tertiary care centre. *J Laryngol Otol.* **122**(11), 1185-1189, 2008.
6. Kau R, Tanna M, Misra S, Contreras AL. Nasopharyngeal angiofibroma. *Ear Nose Throat J.* **87**(5), 256, 2008.
7. Kösling S, Knipping S, Hofmockel T. Imaging of nasopharyngeal diseases. *Radiologe.* **49**(1), 17-26, 2009.
8. Sinha R, Das S, Ray S, Banerjee P, Sadhu P. Nasopharyngeal angiofibroma: rare presentations. *Ear Nose Throat J.* **87**(12), E26, 2008.
9. Spraggs PD. Radiological diagnosis of spheno-choanal polyp. *J Laryngol Otol.* **107**(2), 159-160, 1993.
10. Sultész M., Csákányi Zs., Majoros T., Farkas Zs., Katona G. Az orrmelléküreg-gyulladások és szövődményeik előfordulása osztályunk tízéves beteganyagában (1997–2006). *Fül-Orr-Gégégyógy* **51**(4), 142-149, 2008.

Zusammenfassung: